

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Amyotrophies myélopathiques

du type Aran-Duchenne

D'ORIGINE SYPHILITIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Janvier 1921

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MAURICE POIRIER

Né le 24 janvier 1893, à Clamecy (Nièvre)



LYON

IMPRIMERIE EXPRESS

46, rue de la Charité, 46

—
1921

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Amyotrophies myélopathiques

du type Aran-Duchenne

D'ORIGINE SYPHILITIQUE

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. LEPINE ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT, POLLOSSON (M.)

PROFESSEURS

Cliniques médicales	}	MM. TEISSIER
Cliniques chirurgicales		ROQUE
Clinique obstétricale et Accouchements.....		BARD
Clinique ophtalmologique		TIXIER
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		BERARD
Clinique neurologique et psychiatrique		FABRE
Clinique des maladies des enfants.....		ROLLET
Clinique des maladies des femmes.....		NICOLAS
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....		LEPINE (J.)
Clinique des maladies des voies urinaires.....		WEILL
Clinique chirurgicale des maladies des enfants.....		POLLOSSON (A.)
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....		LANNOIS
Chimie biologique		ROCHET
Chimie organique et Toxicologie		NOVE-JOSSERAND
Matière médicale et Botanique.....		CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		HUGOUNENQ
Anatomie.....		MOREL
Anatomie générale et Histologie.....		MOREAU
Physiologie		GUIART
Pathologie interne		LATARJET
Pathologie et Thérapeutiques générales.....		POLICARD
Anatomie pathologique		DOYON
Médecine opératoire		COLLET
Médecine expérimentale et comparée.....		MOURIQUAND
Médecine légale.....		PAVIOT
Hygiène		VILLARD
Thérapeutique.....		ARLOING (F.)
Pharmacologie		ETIENNE MARTIN
		COURMONT (P.)
		PIC
		FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Pathologie externe.....	VALLAS
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Chimie minérale	BARRAL
Accouchements	COMMANDEUR
Embryologie	HOVELACQUE
Anatomie topographique	PATEL
Botanique	BRETIN
Urologie	GAYET
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	CADE	COTTE	CORDIER
COMMANDEUR	GUILLEMARD	DUROUX	ROUBIER
NOGIER	GARIN	HOVELACQUE	FAVRE
BRETIN	SAVY	TRILLAT	MURARD
LERICHE	FROMENT	SARVONAT	BONNET
THEVENOT (Léon)	THEVENOT (Lucien)	FLORENCE	GRAVIER, chargé
TAVERNIER	PIERY	ROCHAIX	des fonctions

M. BAYLE, secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. LANNOIS, *Président*; M. NICOLAS, *Assesseur*;
MM. FROMENT et FAVRE, *Agrégés*.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

Amyotrophies myélopathiques

du type Aran-Duchenne

D'ORIGINE SYPHILITIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 5 Janvier 1921

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

MAURICE POIRIER

Né le 24 janvier 1893, à Clamecy (Nièvre)



LYON

IMPRIMERIE EXPRESS

46, rue de la Charité, 46

—
1921



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MES PARENTS

Pour les remercier de tous les sacrifices qu'ils ont consentis pour nous permettre de faire nos études et de nous avoir élevé dans de saines traditions de travail, dont nous sentons tout le prix à l'heure présente.

A MA FEMME

En témoignage de notre profonde tendresse et bien sincère affection.

A MON ONCLE

LE CAPITAINE LOUIS CLEMENDOT

Chevalier de la Légion d'honneur

Qui fut toujours pour nous un guide éclairé et dévoué.

A NOTRE CAMARADE D'ÉTUDES ET AMI MAURICE MICHEL

En souvenir des années déjà lointaines vécues en commun et en témoignage de notre bien vive amitié.

A LA MÉMOIRE DE NOTRE AMI RAOUL GUYARD

Licencié ès sciences mathématiques

*Maréchal des logis au 39^e d'artillerie, blessé mortellement
devant la cote 304 (15 avril 1916)*

A LA MÉMOIRE DES MÉDECINS AUXILIAIRES,
SOUS-AIDES-MAJORS ET AIDES-MAJORS,
MORTS AU CHAMP D'HONNEUR (1914-1918)

A M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MAURICE PERRIN

*Chargé de l'enseignement de la thérapeutique
à la Faculté de médecine de Nancy*

Il fut notre premier maître et n'a cessé depuis de nous prodiguer toute sa bienveillance. Nous l'en remercions bien sincèrement et nous l'assurons de notre profonde gratitude.

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LANNOIS

*Professeur de clinique oto-rhino-laryngologique
à la Faculté de Médecine de Lyon
Médecin des Hôpitaux de Lyon
Officier de la Légion d'honneur*

Nous le remercions de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

A M. LE DOCTEUR BERIEL

Médecin des Hôpitaux de Lyon

Nous sommes très sensible à l'accueil toujours cordial que nous avons trouvé dans son service. Nous tenons, de plus, à le remercier tout particulièrement de ses conseils qui nous ont été un guide précieux pour le choix et la rédaction de notre thèse.

A MES JUGES

A MES MAÎTRES

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Bien que Cruveilhier ait attiré l'attention du monde médical sur une nouvelle modalité d'atrophie musculaire débutant par les extrémités, c'est aux travaux de Duchenne (de Boulogne) et d'Aran que nous devons les premiers documents concernant la maladie qui nous occupe. Duchenne (1849) adresse un mémoire à l'Institut au sujet d'une atrophie musculaire avec transformation graisseuse. L'année suivante, Aran publie, dans les « Archives générales de Médecine », le résultat de ses recherches appuyées sur neuf observations concernant une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive). Voici, d'ailleurs, quelles étaient ses conclusions :

« Le système musculaire peut être le siège d'une atrophie avec altération de nutrition et probablement transformation cellulo-graisseuse de la fibre musculaire, indépendamment de toute lésion du système nerveux central ou périphérique, et de tout autre arrêt dans la circulation. Cette atrophie peut être partielle, localisée à

une portion plus ou moins grande du système musculaire des membres supérieurs, ou générale, étendue à la presque totalité du système musculaire de la vie de relation; mais, sous quelque forme qu'elle se présente, elle offre cette circonstance curieuse que, dans le membre affecté, certains muscles restent parfaitement intacts, au milieu d'un grand nombre d'autres détruits et transformés.

Cette maladie débute ordinairement par les membres supérieurs; elle est caractérisée d'abord par de la faiblesse, puis par de l'amaigrissement du membre ou de la portion du membre affecté, des crampes, des soubresauts dans les tendons, et des contractions fibrillaires. Le dernier terme de ce travail morbide est la destruction complète des muscles affectés et très probablement leur transformation en tissu cellulo-graisseux. Cette maladie survient tantôt spontanément, sans cause occasionnelle appréciable, tantôt à la suite de travaux qui nécessitent l'action forcée et continue de certains muscles. Elle affecte habituellement des sujets jeunes, robustes et valides, chez lesquels elle constitue toujours, quelque limitée quelle soit, une redoutable infirmité.

Sa durée est généralement longue; sa marche lente et progressive; presque toujours elle entraîne la destruction complète du tissu musculaire intéressé. Il est même rare qu'elle reste entièrement circonscrite aux muscles primitivement affectés; le plus souvent, elle s'étend au-delà dans le même membre, ou elle se montre dans la portion homologue du membre opposé. Tant que le tissu musculaire, dans les membres affectés, n'a pas été entièrement détruit et transformé en tissu cellulo-grais-

séux, la fibre musculaire conserve son irritabilité et sa sensibilité électrique; ce caractère est précieux, car il peut servir à distinguer l'atrophie musculaire progressive de quelques affections avec lesquelles elle a de l'efficacité, en particulier de la paralysie progressive sans aliénation et de la paralysie consécutive aux lésions organiques ou traumatiques des nerfs. Lorsque la transformation du tissu musculaire est complète, aucun traitement ne peut rendre à celui-ci son intégrité; avant cette époque, on peut espérer arrêter la marche de la maladie, en agissant sur la fibre musculaire, au moyen de la galvanisation localisée principalement.

Mais le syndrome atrophie musculaire tel qu'il était décrit par ces auteurs ne tarda pas à être démembré par des recherches ultérieures et de nouvelles entités morbides se firent jour. Tout d'abord, on décrit sous le nom de myopathies primitives (Leyden, Moebius, Erb, Landouzy, Charcot) des affections caractérisées par une amyotrophie débutant par les racines des membres et où l'hérédité jouait un rôle prépondérant.

Plus encore, en 1875, Charcot et Ollivier (d'Angers), séparent deux maladies qui réalisent le syndrome d'Aran-Duchenne amyotrophique. La localisation de l'atrophie musculaire est exactement la même, mais, dans l'une: la sclérose latérale amyotrophique, se surajoutent des troubles paréto-spasmodiques; dans l'autre: la syringo-myélie, apparaissent des troubles de la sensibilité tout à fait caractéristiques.

Mais si, au point de vue symptomatologique, tout au moins, la précision s'accroissait, l'étiologie, par contre, était aussi obscure qu'imprécise. Duchenne, Aran et leurs

contemporains attribuaient aux atrophies myélopathiques, comme d'ailleurs aux autres affections, les fameuses « causes à tout faire », c'est-à-dire, le surmenage, le froid, les traumatismes répétés, etc., etc. Aran, dans le mémoire dont nous avons parlé plus haut, s'étend avec complaisance sur tous ces facteurs. Marie, en 1880, jette une lumière toute nouvelle en démontrant que les causes fondamentales des myélites étaient, ou une infection, ou une intoxication. Les facteurs que nous avons énumérés plus haut passaient dès lors au second plan. Vers la même époque, Fournier, dans ses remarquables travaux sur la syphilis du système nerveux, montre l'importance de la syphilis en neuro-pathologie et la nécessité qu'il y a, dans ces conditions, de penser à la spécificité partout et toujours.

A partir de ce moment, apparaissent les travaux tendant à prouver la réalité de l'amyotrophie à type Aran-Duchenne d'origine syphilitique.

Hammond (Traité des maladies du système nerveux), établit la relation de cause à effet en Σ et la maladie Aran-Duchenne. Le professeur Raymond (Société médicale des Hôpitaux de Paris, 3 février 1893) expose la première observation clinique vraiment probante, avec étude anatomo-pathologique. Il fait ressortir que la lésion capitale est une vascularité entraînant une dégénérescence et une disparition des éléments nobles des cornes antérieures. (Observation publiée « in extenso » au chapitre II).

Déjerine (1895) publie deux cas d'atrophie musculaire progressive par poliomyélite chronique, dont l'un chez un syphilitique avéré.

Scherb (1899) expose l'observation d'une atrophie Aran-Duchenne survenue au cours d'une méningo-myélite syphilitique.

En 1900, communication du professeur Lannois, à la Société médicale des Hôpitaux de Lyon, concernant un cas observé dans son service (avec autopsie à l'appui).

Léri expose au Congrès de Bruxelles (1903) l'état de la question des atrophies myélopathiques d'origine syphilitique.

Les travaux de Ravaut, Sicard, Widal, sur la cytologie du liquide céphalo-rachidien fournissent un élément de diagnostic de la spécificité dans les syndromes nerveux (1904).

Nous verrons plus loin ce qu'il faut penser des résultats fournis par cette méthode dans le diagnostic de la maladie qui nous occupe.

En 1905, nouvelle communication du professeur Lannois au Congrès des Aliénistes et Neurologistes de Rennes, sur un second cas observé dans son service.

Pendant les années qui suivent, l'attention de la Société Neurologique est attirée par plusieurs communications (Laignel-Lavastine, Mosuy, Barat), concernant plusieurs malades amyotrophiques avec coexistence, soit de tabès, soit de paralysie générale.

Il faut arriver jusqu'en 1913 pour avoir, avec le rapport de Léri, au Congrès de Londres (6-12 août 1913), un résumé très complet sur la fréquence et l'évolution de l'amyotrophie Aran-Duchenne syphilitique. Cet auteur avait rassemblé plus de 180 observations (80 réalisant le syndrome d'Aran-Duchenne pur et 100 autres

où l'on notait la coexistence du syndrome, soit avec la paralysie générale, soit avec le tabes.

Délaissée évidemment pendant la guerre, la question vient d'être encore étudiée par Léri à la discussion à la Société de Neurologie (10 juillet 1920, sur les syphilis nerveuses). Il a insisté à nouveau sur ce fait actuellement classique que la syphilis détermine des cas d'atrophie musculaire progressive Aran-Duchenne et presque toujours par méningo-myélite vasculaire diffuse : les altérations des cellules des cornes antérieures sont accompagnées des lésions des vaisseaux correspondants péri et endo-vasculaires et souvent les lésions sont étendues dans la substance blanche, soit dans les cordons postérieurs, soit dans les cordons antéro-latéraux.

Nous avons eu la bonne fortune de trouver dans le service de notre Maître, M. le docteur Bériel, médecin des hôpitaux de Lyon, un certain nombre d'observations concernant la maladie qui nous occupe. Nous avons, d'ailleurs, reproduit dans le chapitre II une d'entre elles tout à fait typique, avec toutes les considérations anatomo-pathologiques fournies par l'autopsie.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Communiquée le 3 février 1893, par le professeur RAYMOND,
à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris

Le nommé B..., employé, âgé de 41 ans, est entré dans le service à Lariboisière, le 19 février 1890; il y est mort le 25 avril 1891. Le lendemain de son entrée à l'hôpital, le 20 février, on note à l'examen méthodique du malade, les particularités symptomatiques suivantes :

Taille moyenne, parle avec une certaine difficulté; la voix est sourde, voilée, les mots entrecoupés. Plus B... parle longuement, plus il veut faire effort pour précipiter le débit, plus l'oppression augmente. Cette difficulté de respirer disparaît à peu près complètement aussitôt que le malade cesse de parler. La langue se meut facilement dans tous les sens; elle présente son volume normal. Les lèvres se contractent bien, ainsi que les muscles de la face et des yeux. Vision normale.

L'examen laryngoscopique montre qu'il existe une paralysie presque complète des cordes vocales.

Lorsque le malade est debout et entièrement nu, on voit que la tête est légèrement inclinée en avant, avec tendance à se tourner du côté gauche. Si on commande à B... de relever la tête, il le fait; mais il suffit d'une faible pression pour empêcher ce mouvement. A droite, rien de particulier. Le long de

la colonne vertébrale, au niveau de la région comprise entre la septième vertèbre cervicale et la deuxième vertèbre dorsale, existe une sorte de gibbosité; la courbure normale des vertèbres est évidemment exagérée à ce niveau. Au-dessous de la gibbosité, scoliose légère à convexité regardant à droite dans la région dorsale, à gauche dans la région lombaire.

Le muscle trapèze droit est manifestement atrophié dans toute son étendue; le trapèze gauche l'est beaucoup moins.

L'examen du thorax montre une asymétrie considérable entre les divers groupes musculaires qui le recouvrent. La face antérieure est comme-excavée, les clavicules sont devenues plus saillantes. Le grand pectoral et le petit pectoral sont très atrophiés à droite; un peu moins à gauche. Le grand dentelé droit est également atrophié. Grand dorsal droit atrophié en partie, à gauche, intact.

Respiration normale, le malade étant au repos, mais si on le fait marcher, la respiration se précipite, et tandis que le diaphragme se contracte encore normalement, le champ d'excursion des côtes diminue surtout à droite.

L'épaule droite, beaucoup plus petite, est à un niveau plus inférieur que l'épaule gauche, est comme détachée du tronc; son bord axillaire se trouve incliné en bas et se rapproche ainsi de l'horizontale. Le bord spinal touche presque la colonne vertébrale; atrophie marquée des muscles deltoïdes, sus-épineux, sous-épineux, petit rond, rhomboïde et angulaire de l'omoplate. Les divers mouvements de l'épaule sont pour ainsi dire impossibles.

Les muscles du bras droit sont comme amaigris dans leur ensemble, mais tous les mouvements auxquels ils commandent s'exécutent normalement. Réflexes tendineux normaux.

L'avant-bras droit est d'une maigreur prononcée, due à l'atrophie des muscles de la région postérieure, principalement de ceux de la couche superficielle. Ceux de la couche profonde: long abducteur du pouce, court extenseur, long extenseur, extenseur propre de l'index, paraissent moins atteints, car les mouvements abducteurs, l'extension du pouce et de l'index, quoique affaiblis, peuvent encore s'exécuter. Les muscles de la région antéro-externe, par contre, sont intacts. Leurs réflexes tendineux, ainsi que ceux des fléchisseurs, sont normaux.

A la main droite, atrophie très accusée des muscles de l'éminence thénar et de ceux de l'éminence hypothénar. Cette atrophie se traduit par une dépression profonde existant à la place des éminences susdites. Lorsque la main est au repos, le premier métacarpien se rapproche du second.

Dépression également apparente des espaces interosseux. Les mouvements d'opposition du pouce s'effectuent mieux, quoique avec peine, mais seulement jusqu'au doigt médius. La flexion du pouce est conservée, l'extension, par contre, est très limitée, de même que l'abduction; l'adduction est possible.

Du côté du bras gauche, de l'avant-bras gauche, et de la main gauche, rien de particulier : aucune atrophie.

Du côté de l'abdomen et des membres inférieurs, tout est normal.

A la face interne du mollet droit, on voit une sorte de cicatrice brunâtre, large de 4 centimètres et longue de 7 centimètres, cicatrice déprimée, rayonnée, adhérente au tissu sous-jacent. Deux autres cicatrices plus petites, mais présentant les mêmes caractères existent au-dessus et en dehors de celle-ci; une autre également plus petite siège sur le milieu du mollet, du côté opposé.

On note la présence de contractions fibrillaires au niveau des régions où siège l'atrophie musculaire. La sensibilité est intacte sous tous ses modes et dans toutes les portions du corps.

Données fournies par l'exploration électrique. — A droite, la plupart des muscles du tronc et ceux de la face postérieure du bras présentent une diminution de contractibilité au courant faradique et au courant galvanique. De même, pour l'épaule. A l'avant-bras, tous les muscles ne réagissent pas de la même façon et l'on fait les constatations suivantes :

Fléchisseurs des doigts, long et court supinateur : réactions normales.

Extenseurs des doigts : réaction de dégénérescence.

La R. D. est complète pour les extenseurs du petit doigt et de l'annulaire, incomplète pour l'extenseur de l'index et celui du petit doigt. De même pour les extenseurs du pouce et de la main droite :

R. D. complète dans l'opposant du petit doigt ;

R. D. complète dans troisième et quatrième interosseux ;

R. D. incomplète dans les autres muscles.

A gauche, rien à noter, sauf R. D. pour l'extenseur du pouce et de l'index.

Tel était l'état du malade le 20 février 1890. Voilà maintenant les conditions dans lesquelles la maladie s'est déclarée et l'évolution qu'elle a suivie.

On relève dans les antécédents de B... une double hérédité nerveuse du côté paternel et du côté maternel; son grand-père paternel était original, bizarre de caractère; sa grand-mère maternelle névropathe. Le père du malade est un arthritique avéré; sa mère est morte presque démente à 64 ans, après avoir eu une série de petites attaques apoplectiformes.

B... n'a jamais été malade jusqu'en 1870. A cette époque, variole dont il guérit parfaitement. En 1874, il contracte en Afrique la syphilis. Sous l'influence d'un traitement approprié, continué pendant une dizaine de mois, il guérit de tous ses accidents syphilitiques. Il rentre en France et devient chef de bureau à la préfecture d'une grande ville du centre de la France. Au mois de juillet 1883, apparaissent en divers points du corps des syphilides ulcéreuses, principalement au tiers inférieur de la face interne de la jambe droite. En 1885, douleurs lancinantes dans l'épaule droite qui disparaissent au bout de peu de jours. Peu de temps après, le malade éprouva quelques crampes du côté de la main droite et des doigts. L'action d'écrire devient douloureuse, presque impossible. Si le malade voulait faire un travail un peu long, il était obligé de suspendre fréquemment à cause d'un état de contracture très marqué des doigts, contracture qui disparaissait par le repos. En 1889, apparition d'une diplopie qui dura deux mois. Vers le mois de septembre de la même année, B... perdit en partie l'usage de la main droite et de ses doigts; ceux-ci se paralysèrent ensuite et dans l'ordre suivant : l'auriculaire, le médius, l'index, plus tard, ce fut le pouce; en même temps, le malade remarquait que sa main maigrissait; puis ce fut le tour de l'avant-bras droit, de l'épaule du même côté. Il y a six mois qu'il lui est venu la difficulté de relever la tête en arrière.

L'évolution de la maladie a été continue et relativement ra-

pide, malgré le traitement spécifique institué en raison de l'origine présumée syphilitique.

Mai 1890. — Les muscles de la main droite maigrissent de plus en plus; il en est de même à la main gauche. La voix est de plus en plus voilée, avec un timbre légèrement sifflant; B... est obligé de parler lentement, en faisant des pauses continuelles après chaque mot.

Juin 1890. — Le malade se plaint de soubresauts involontaires qui, depuis quelques jours, animent ses deux jambes. Pour la première fois, on constate de l'exagération des réflexes rotuliens.

Juillet 1890. — Le poignet gauche devient tombant, tout comme le poignet droit; atrophie commençante des extenseurs de la main.

Les muscles de la nuque sont de plus en plus atteints. Les sterno-cléido-mastoïdiens sont également frappés; aussi, les mouvements de rotation latérale de la tête s'effectuent-ils péniblement.

Août 1890. — L'atrophie musculaire s'accroît de jour en jour. Contractions fibrillaires presque incessantes dans les muscles en voie d'atrophie. La main gauche, la dernière prise par la maladie, est presque déjà plus atrophiée que la droite. Faiblesse manifeste des membres inférieurs; la cuisse s'étend difficilement sur le bassin, atrophie déjà marquée des muscles fémoraux. En même temps, douleurs térébrantes dans la main, le poignet, le coude et l'épaule. Accentuation de la dyspnée.

Octobre 1890. — Une dysphagie très pénible apparaît : les aliments solides sont difficilement mastiqués et ne sont avalés qu'au prix des plus grands efforts.

Novembre 1890. — L'atrophie s'accuse encore davantage, ainsi que la dyspnée et la dysphagie. La plupart des mouvements volontaires sont impossibles.

Les mois de janvier, de février, de mars, se passent sans incidents notables. Au commencement du mois d'avril 1891, la situation était la suivante : atrophie à peu près complète des deux membres supérieurs, sauf pour les fléchisseurs qui, quoique très amaigris, fonctionnaient encore un peu. Les mains étaient tombantes et atrophiées. Atrophie généralisée des mus-

cles de la nuque et du tronc, ventre saillant; muscles de la fesse, de la face antérieure et de la face externe des cuisses, des jambes, sauf ceux de la région postérieure, très atrophiés; en un mot, le malade devenait un vrai squelette.

Dyspnée extrême, diaphragme à peu près immobile; impossibilité presque absolue de parler; dysphagie. Pas de troubles de la sensibilité, sauf des douleurs contuses dans les régions atrophées. Rien du côté du sphincter, intelligence normale. Le 11 avril, le malade est pris de frissons, de fièvre, de points de côté. La température monte à 39°. Signes de broncho-pneumonie avec léger épanchement à droite. Le malade succombe à l'asphyxie le 25 avril au matin.

Autopsie. — L'autopsie faite vingt-quatre heures après la mort, donna les résultats suivants :

La moelle a gardé son volume normal, les racines antérieures sont grêles et contrastent avec les postérieures par leur coloration grisâtre. Sur des coupes transversales, on ne remarque pas d'autres altérations qu'une coloration rougeâtre des cornes antérieures. Les méninges, molles, sont fines et normales; les granulations du Pacchioni très volumineuses. La décortication des hémisphères se fait bien. Le cerveau, le cervelet et le bulbe ne présentent aucune lésion appréciable à l'œil nu.

Les muscles sont très grêles, mais rouges et de consistance normale. Le poumon gauche présente une congestion assez intense de son lobe inférieur avec des noyaux de broncho-pneumonie.

Le lobe supérieur est légèrement congestionné. Adhérence ancienne de la plèvre. Le poumon droit est refoulé par un épanchement séreux d'environ un litre; son lobe inférieur est le siège d'une broncho-pneumonie étendue; son lobe supérieur est congestionné.

Le cœur est flasque et un peu gras; il pèse 310 grammes. Il y a quelques plaques athéromateuses sur l'origine de l'aorte et sur la grande valve de la mitrale; néanmoins, les orifices ne sont ni rétrécis ni insuffisants.

Le foie pèse 1.400 grammes; il est assez fortement congestionné et sa surface de coupe présente des îlots brun violacé entourés par des travées jaunâtres.

Les reins ne présentent pas d'autres altérations qu'une congestion assez marquée; ils pèsent ensemble 360 grammes.

La rate est normale.

L'étude histologique de la moelle donna les résultats suivants (coupes colorées à l'hématoxyline après durcissement) :

I. — Lésions vasculaires surtout évidentes dans le secteur antéro-externe de la moelle, qui semble plus altéré que le secteur postérieur.

La lésion vasculaire est constituée par une infiltration des tuniques moyennes et externes des cellules embryonnaires à noyau arrondi et à protoplasma peu abondant; la tunique interne est presque toujours saine; c'est seulement dans les régions les plus atteintes que l'artère spinale antérieure présente un bourgeonnement de cette tunique dans la lumière; en quelques points même, le vaisseau est complètement oblitéré.

Le maximum de la lésion est dans le renflement cervical; elle est moins marquée dans le renflement lombaire; elle décroît rapidement dans le bulbe et on n'en trouve plus aucune trace dans les pédoncules cérébraux.

II. — Lésions des cornes antérieures :

Diminution très notable des cellules des cornes antérieures.

L'altération cellulaire est profonde, surtout au-dessus de la sixième racine cervicale; à ce niveau, le nombre des cellules lésées va en diminuant; cependant, à la région lombaire, si l'on compare avec les cornes antérieures d'une moelle saine, on voit qu'il en a disparu environ le cinquième.

Elle porte surtout sur le groupe cellulaire antérieur; mais il n'y a rien de régulier dans sa distribution, et l'aspect peut changer complètement à quelques millimètres de distance.

Racines antérieures : atrophie très notable.

Racines postérieures : rien à signaler.

Noyaux bulbaires : on retrouve dans le bulbe des lésions semblables à celles de la moelle, quoique beaucoup plus légères. Les lésions vont en décroissant, au fur et à mesure que l'on s'élève.

Le noyau de l'hypoglosse, celui du facial, le noyau masticateur, sont intacts.

Le noyau du spinal est très altéré; les fibres radiculaires supérieures sont très atteints.

Le noyau du pneumogastrique et du glosso-pharyngien sont atteints; cependant, les cellules et les filets radiculaires du glosso-pharyngien paraissent à peu près sains.

Lésions de la substance blanche.

Dans tous les faisceaux blancs de la moelle, les tubes à myéline sont fortement raréfiés. De plus, un très grand nombre de tubes conservés sont altérés; la myéline y est segmentée et forme des boules. La raréfaction des boules atteint ses dernières limites dans la zone marginale des cordons antéro-latéraux. Les faisceaux de Burdach sont les parties les mieux conservées.

Cerveau. — L'écorce cérébrale ne révèle aucune lésion.

Méninges. — La pie-mère, régulièrement épaissie, présente une infiltration cellulaire intense.

En résumé, au point de vue anatomo-pathologique, nous avons une méningo-myélite vasculaire diffuse, qui est l'altération primordiale et qui entraîne les altérations des éléments nobles de la moelle décrites précédemment.

OBSERVATION II

Service de M. le professeur LANNOIS

Communiquée à la Société Médicale des Hôpitaux de Lyon

Raymond M..., ferblantier-lampiste, 47 ans.

Antécédents héréditaires et personnels : rien à noter de spécial; le malade a ignoré sa syphilis, mais il porte des stigmates probants, dont il sera parlé ultérieurement.

Affection actuelle. — Début en septembre 1899, par des douleurs localisées d'abord à l'épaule gauche et s'irradiant ensuite dans le membre correspondant, en suivant le trajet du nerf cubital jusque dans le petit doigt; huit jours après, même symptôme avec même marche dans le membre supérieur droit. Ces douleurs étaient continues et violentes, avec exacerbations nocturnes; la pression sur les membres n'était pas douloureuse.

Pas de localisation de la douleur à la nuque ou dans la région dorsale supérieure; les phénomènes ont duré avec inten-

sité un mois; depuis, ils se sont atténués. Les membres inférieurs sont restés indemnes. Un mois après, faiblesse marquée de la main droite durant huit jours, qui a, en partie disparu et presque en même temps impotence fonctionnelle de la main gauche qui a persisté. Le malade ignore si la parésie a précédé l'atrophie ou vice-versa.

Le membre inférieur gauche a présenté de la faiblesse en même temps que le supérieur homolatéral.

Aucun autre phénomène à mentionner, sinon une surdité complète de l'oreille gauche qui a débuté trois mois environ avant les douleurs. M. Lannois diagnostiqua une otite labyrinthique.

Examen du malade (novembre 1899). — Le malade présente une atrophie musculaire du membre supérieur gauche, intéressant surtout les éminences thénar et hypothénar, les muscles interosseux, le muscle long supinateur, le triceps, les pectoraux, le deltoïde, le sus et sous-épineux; les faisceaux supérieurs du trapèze sont respectés comme à droite. A droite, l'atrophie est moins marquée. Les mouvements s'effectuent bien à droite. Le malade peut se servir de sa main. A gauche, ils sont normaux pour l'épaule, le bras, l'avant-bras, la main; l'extension, la flexion, l'abduction et l'adduction des doigts se font mal, les mouvements d'opposition du pouce sont limités. Le pouce et l'index sont les plus atteints; or, ce sont ces doigts qui servent surtout dans le métier du malade.

L'impotence fonctionnelle de la main est très marquée.

La résistance dans les mouvements passifs se fait bien aux deux membres, sauf à droite pour la flexion de l'avant-bras sur le bras.

Au dynamomètre, il faut 25 à droite et 2 à gauche. Un peu de tremblement d'attitude des deux membres, mais ni tremblement intentionnel, ni incoordination.

Absence de toute contracture aux membres supérieurs. Rien du côté de la face, du cou ou des membres inférieurs. Pas d'autres troubles trophiques. R. D. plus altérées à gauche qu'à droite. A gauche, R. D. pour le nerf cubital. A droite, rien.

Pas de secousses fibrillaires, mais en interrogeant le malade, on apprend qu'il en a eu au début.

Pas de troubles sensitifs. Pas de troubles sensoriels, sauf la surdité gauche.

Pupilles inégales : la gauche est plus petite.

Réflexes. — Abolition des réflexes tendineux des membres supérieurs et du rotulien droit; le gauche persiste, mais il est lent à se produire; par contre, le réflexe achilléen est plus marqué à droite qu'à gauche.

Pas de troubles sphinctériens, pas de perturbation psychique.

Rien aux urines. Ni sucre, ni albumine dans les urines.

Accidents spécifiques. — Cicatrice de glossite gommeuse et orchépididymite syphilitique droite. Le traitement antisyphilitique a fait diminuer le volume de l'épididyme et du testicule. Il semble aussi avoir arrêté l'évolution de l'atrophie.

Discussion à la Société médicale des Hôpitaux de Lyon (28 février 1900).

Cet ensemble symptomatique fait penser à une atrophie musculaire progressive à forme Aran-Duchenne; le début par les extrémités du membre, la prise des membres individuellement et non par une atrophie massive, l'absence de trouble sensitif objectif permettent d'éliminer les amyotrophies d'origine polynévritique, syringomyélique et la pachyméningite cervicale hypertrophique. L'absence de contracture et d'exagération des réflexes permet de rejeter la sclérose latérale amyotrophique.

Le malade, qui avait quitté le service, revient en mars.

Etat du malade le 22 mars 1900. — Les douleurs ont un peu diminué, la force musculaire est à peu près la même.

Le malade accuse des céphalées diurnes et nocturnes depuis huit jours; il a remarqué que depuis le début de ces céphalées, il y voyait double; ainsi, il dit que dans la rue, il lui arrive de voir deux personnes au lieu d'une.

Il est adressé à M. Dor qui l'examine et diagnostique une paralysie du grand oblique de l'œil droit.

12 avril 1900. — La céphalée continue et se localise à la région frontale, où le malade éprouve une sensation qu'il compare au décollement de la peau. On ne constate pas de troubles sensitifs dans le domaine du trijumeau.

5 juillet. — Le testicule droit a nettement diminué de volume; les deux testicules sont très peu sensibles à la pression.

Depuis le début de son affection, le malade n'a plus ni désir génésique, ni érections, alors qu'auparavant il était normal à ce point de vue.

18 octobre. — L'atrophie a envahi les muscles sus et sous-épineux gauches, mais l'omoplate de ce côté reste bien accolée au tronc; ce a fait contraste avec l'omoplate droite qui, au contraire, se détache sous forme d'aile.

25 octobre. — Le malade se plaint de douleurs aux côtés, avec sensation d'étouffement, qui l'empêchent de dormir; il éprouve aussi une sensation de constriction au niveau du thorax.

Il présente des troubles vaso-moteurs très intéressants au niveau des mains, surtout marqués à la main gauche: les doigts sont violacés, énormes, bouffinés et font un contraste manifeste avec l'atrophie du métacarpe: c'est ce qu'on appelle la main succulente.

17 juillet 1901. — Sans prodromes, sans céphalée, ni malaise général, le malade a été pris brusquement de convulsions violentes, localisées à la mâchoire inférieure et à la joue droite; un trismus intense succéda à ces mouvements cloniques, empêchant le malade d'ouvrir la bouche et de parler.

Ces convulsions ne s'accompagnèrent pas de perte de connaissance et ne s'étendirent pas aux membres.

Il s'est levé et est allé vers la table, affolé et ne sachant ce qui lui arrivait; en chemin cette contracture a disparu, ainsi que les convulsions de son masséter droit; la gêne de la parole persista encore une demi-heure après.

18 juillet. — On constate que la bouche est déviée du côté gauche, mais il n'y a pas d'autres signes de paralysie faciale.

19 juillet. — Le malade prend une nouvelle crise analogue à la première, mais moins forte avec difficulté de la parole, contracture des mâchoires et secousse dans la joue droite.

Le malade quitta alors le service pour l'hospice des Invalides du travail; mais, en juillet 1905, il revint à Saint-Pothin dans le service de M. Lyonnet, où il mourut le 25 octobre d'accidents pulmonaires.

L'autopsie pratiquée par MM. Lannois et Camus, avec examen de pièces microscopiques par M. Porot, chef de clinique du

Professeur Lannois, donne les résultats suivants consignés dans la thèse de Camus :

A l'incision de la dure-mère, on constate qu'elle est doublée dans toute son étendue par une infiltration rosée sous-arachnoïdienne, surtout marquée à la région postérieure; on peut détacher cette infiltration, qui a environ un demi-millimètre d'épaisseur.

La base du cerveau s'enlève bien, mais le cervelet présente des adhérences qu'on est obligé de détacher avec le doigt. Il y a une assez grande quantité de liquide céphalo-rachidien, les vaisseaux de la pie-mère sont congestionnés; ceux de la base sont sains. Le cerveau pèse 1.300 grammes. Les méninges se détachent difficilement, non pas qu'elles soient très adhérentes à l'écorce cérébrale, mais par le fait de leur friabilité.

Sur la circonférence frontale ascendante gauche, à l'union du quart inférieur avec les trois quarts supérieurs, correspondant assez exactement au pied de la deuxième frontale, on trouve une cicatrice adhérente, moins large qu'une pièce de quatre sous, au niveau de laquelle la pie-mère est adhérente, fibreuse, et enlevant toute substance cérébrale y compris la substance blanche si l'on fait un effort pour la détacher; elle donne l'impression d'une cicatrice d'ancienne gomme. Sur les coupes de l'hémisphère gauche, ou petit foyer de ramollissement qui commence tout à fait à la tête du noyau lenticulo-strié et qui a son maximum sur la coupe préfrontale, où il a la largeur d'une pièce de vingt centimes et occupe la partie inférieure du noyau lenticulaire en empiétant légèrement sur la substance blanche qui sépare les deux noyaux.

On ne trouve rien sur les centres du côté droit.

Le cervelet est un peu ramolli, mais ne présente pas de grosses lésions.

Du côté du quatrième ventricule, on note que les stries acoustiques sont très irrégulières; il n'y en a qu'une du côté droit et trois qui divergent du côté gauche.

Moelle. — On constate que la dure-mère adhère par place à la pie-mère, surtout à la région supérieure, immédiatement au-dessus du renflement cervical. A ce niveau on trouve, sur la partie latérale gauche, empiétant sur la partie antérieure, un petit noyau gros comme un pois qui, sur la coupe, se pré-

sente avec un aspect blanc; la moelle paraît aplatie et la partie latérale gauche légèrement ramollie. Ce noyau, au point de vue macroscopique, a toutes les apparences d'une gomme.

Etude histologique de la moelle (faite par le Docteur Porot, chef de clinique médicale) :

Quelques coupes de moelle cervicale (alcool, celloïdine) ont été prélevées et colorées rapidement par la méthode de Nissl (au crésyl violet). De nouvelles coupes et d'autres colorations sont encore nécessaires avant de se prononcer exactement sur l'état des lésions et leur signification. Toutefois, cet examen hâtif a permis de voir que la lésion capitale est une pachyméningite très marquée.

Les méninges sont uniformément épaissies et transformées en une bande fibreuse épaisse, riche en noyaux adultes, formant autour de la moelle une véritable virole.

Mais, en outre, cette méninge épaissie est doublée, au niveau de la région antéro-latérale, au niveau des racines antérieures, d'un côté, de productions hyperplasiques plus ou moins lobulées, où les noyaux inflammatoires abondent; d'autres coupes et d'autres colorations sont nécessaires pour fixer exactement sur la nature de ces productions et leurs relations avec les méninges; il s'agit d'une édification nouvelle de tissu, hyperplasie d'ordre inflammatoire, dans laquelle il n'a pas été trouvé encore de points en voie de nécrose gommeuse.

Quoi qu'il en soit de sa nature exacte, on se rend compte que cette masse extérieure à la moelle et indépendante d'elle, a englobé les racines antérieures à son niveau et forme un bloc qui comprime, en la déformant, la moelle elle-même.

Autant que le permet un premier examen, on peut dire qu'il s'agit d'une production hyperplasique en rapport avec les méninges qui, partout ailleurs, sont très épaissies et profondément altérées.

Quant à la moelle, elle est gracile, réduite et déformée, comprimée en avant et en dehors par les productions ménin-gées.

L'axe gris est très atrophié : le canal épendymaire est en prolifération légère. Les cornes antérieures, aplaties et étran-glées, ont perdu leurs groupements cellulaires; d'un côté on ne trouve que trois ou quatre cellules bien conservées, les

autres sont totalement absentes. Dans l'autre corne, il y a peut-être un plus grand nombre de cellules, mais elles sont très altérées.

Examen des poumons. — Les deux poumons présentent des lésions tuberculeuses très nettes. Une caverne de la dimension d'une noix occupe le sommet du poumon droit. En outre, on remarque des lésions caractéristiques de dilatation bronchique; on sait l'importance que le Professeur Tripier attache à ces lésions, comme symptomatiques d'une atteinte du poumon par la syphilis.

OBSERVATION III

Recueillie dans le service de M. le professeur LANNOIS

*Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne
d'origine syphilitique*

Ferdinand V..., 47 ans, jardinier, entré dans le service le 19 janvier 1905.

Il a perdu son père et sa mère l'année même de sa naissance et ne peut donner de renseignements précis sur ses antécédents héréditaires. Il sait seulement que sa mère est morte à 23 ans de fièvre puerpérale, 17 jours après sa naissance. Son père, alcoolique invétéré, nerveux, irritable, atteint d'un tremblement continu, est mort à Bicêtre à 43 ans : il y avait 20 ans de différence entre l'âge de son père et celui de sa mère. Il n'a eu ni frère, ni sœur.

Pas de renseignements sur la naissance et la première enfance. Il a eu constamment de l'énurèse nocturne jusqu'à 20 ans : sa paillasse, dit-il, était toujours pourrie.

A 7 ans, affection oculaire de nature indéterminée. A 18 ans, hernie inguinale qui le fit réformer.

Il a fait des excès alcooliques, mais prétend être tout à fait corrigé.

Syphilis acquise en 1884, à l'âge de 26 ans; il eut un chancre du sillon et l'année suivante fit un séjour à l'Antiquaille où on le soigna pour des plaques muqueuses à l'anus.

Il s'est marié à 37 ans et a un enfant de 10 ans qu'il dit né

à terme, bien constitué, mais petit, et qui eut à plusieurs reprises de la conjonctivite et des suppurations des oreilles.

L'atrophie musculaire, affection pour laquelle il vient consulter, a débuté il y a 16 ans, 4 à 5 ans après le début de la syphilis. Il s'aperçut que le pouce droit fonctionnait mal et était ramené en arrière et en dehors. Il n'y éprouvait aucune douleur : il parle encore avec amertume du « rhabilleur » qu'il consulta à ce moment et dont les massages et les pom-mades ne lui produisirent aucun effet.

Peu à peu la faiblesse du pouce augmenta, les mouvements d'opposition du pouce devinrent difficiles, puis impossibles, en même temps qu'il constatait une atrophie marquée de l'éminence thénar.

Trois ans plus tard, une autre lésion qui s'était installée peu à peu avait acquis tout son développement : les quatre doigts, surtout les deux derniers, s'étaient fléchis peu à peu dans la paume de la main où ils étaient solidement fixés par des brides fibreuses de la face palmaire (rétraction de Dupuytren), rendant presque impossible tout fonctionnement de la main.

Le même processus évoluait en même temps du côté de la main gauche, où il avait débuté peu après l'atteinte de la main droite; même atrophie de l'éminence thénar, même rétraction tendineuse palmaire, mais limitée aux deux derniers doigts.

Peu à peu, l'atrophie avait envahi les avant-bras, puis les bras; mais malgré les atrophies très nettes décrites plus loin, il avait gardé assez de force pour faire tant bien que mal son métier de jardinier.

En 1901, il entra à l'Hôtel-Dieu dans le service du Professeur Bondet où on lui fit de l'extension forcée de ses doigts et de l'électrisation. Il en sortit un peu amélioré, prit régulièrement de l'iodure et parut d'abord aller mieux. Mais bientôt la gêne redevenait aussi marquée et il entra dans le service, le 19 janvier 1905.

C'est un homme de taille moyenne, d'aspect un peu pâle, qui tient la tête baissée, comme un peu soudée, et qui marche par instant d'un air mal assuré. Il présente aux membres supérieurs une atrophie très apparente, plus marquée du côté.

Côté droit. — Epaule. — Il ne paraît pas y avoir d'atrophie marquée du grand dentelé, du trapèze, du sous-épineux, etc. L'angulaire de l'omoplate et le rhamboïde paraissent légèrement atteints. C'est surtout au niveau du deltoïde, surtout dans sa partie supérieure, qu'il y a une atrophie certaine, d'ailleurs-peu appréciable à la vue. C'est surtout à la palpation qu'on a l'impression qu'il manque des faisceaux et que ceux qui restent sont plus mous que normalement. Il peut d'ailleurs porter les bras en haut. Le grand pectoral est petit dans la partie interne de son faisceau claviculaire.

Bras. — Le triceps a presque totalement disparu : le malade ayant le coude sur la table est incapable de mettre son avant-bras en extension. Il ne peut obtenir la rectitude qu'en laissant tomber le bras le long du corps. Si l'on pince la région postérieure du bras, c'est à peine si on a la sensation d'un peu de tissu mou intercalé entre les deux épaisseurs de la peau. Il n'offre aucune résistance dans les mouvements de flexion forcée.

La région antérieure du bras est également très atrophiée, mais à un moindre degré que le triceps. Le malade fléchit le bras et résiste assez bien aux mouvements d'extension, mais dans ses contractions le biceps reste mou et pâteux.

Avant-bras. — Le long supinateur, les radiaux et le court supinateur, c'est-à-dire toute la masse musculaire antéro-externe, sont conservés dans leur tiers supérieur et considérablement atrophiés dans le reste de leur étendue. On obtient facilement la corde du long supinateur. Au contraire le grand et le petit palmaire, le cubital antérieur, sont réduits à l'état de lamelles tendineuses. Les fléchisseurs, surtout à leur partie inférieure, sont tellement réduits de volume qu'ils laissent facilement toucher le ligament interosseux.

Même atrophie très apparente de tous les extenseurs, extenseur commun et extenseurs propres du pouce et de l'index.

Main. — C'est à la main que l'atrophie atteint son maximum. C'est à peine si le pouce a encore quelques mouvements de latéralité. L'éminence thénar a presque totalement disparu ; on touche le métacarpien à travers la peau. L'éminence hypothyénar, très atrophiée, est relativement mieux conservée.

A la face postérieure, les interosseux sont tous atrophiés,

surtout ceux du premier espace; à la face palmaire, l'atrophie est également certaine mais elle est masquée par de fortes brides fibreuses. Celles-ci sont saillantes et ont immobilisé les doigts en flexion forcée des phalanges sur les métacarpiens, donnant une griffe très marquée (dont il est facile de se rendre compte).

Côté gauche. — Il faudrait répéter tout ce qui vient d'être dit pour le côté droit. Le deltoïde présente la même lésion qu'à droite, un peu moins marquée, et le grand pectoral lorsque le bras est élevé à angle droit, ne présente pas la dépression médiane que l'on voit à droite.

La fonte atrophique du triceps est aussi marquée que de l'autre côté.

Le biceps et le long supinateur sont atrophiés légèrement et les muscles de la région antérieure de l'avant-bras sont relativement indemnes. Il y a au contraire une atrophie manifeste des extenseurs.

A la main, atrophie des muscles thénar et hypothénar, des interosseux dorsaux très complète et aussi manifeste qu'à droite. Il y a cependant encore un peu de muscle dans les deux derniers espaces. A la face palmaire même rétraction fibreuse, mais qui, ici, ne porte que sur les deux derniers doigts, ce qui permet encore une certaine utilisation de la main.

Malgré le degré de cette atrophie, on est un peu étonné que le malade ait conservé un certain degré de force musculaire, qui lui permet encore quelques travaux. Lorsqu'on a réussi à lui placer le dynamomètre dans la main à gauche, il donne 15, mais la préhension est impossible du côté droit.

Tremblements fibrillaires très marqués et très étendus dans tous les muscles atteints.

L'examen révèle en outre des lésions cutanées et osseuses très importantes. A la partie inférieure du radius droit, au-dessus du poignet, il y a une cicatrice adhérente à l'os large comme une pièce de deux francs. Il y en a une autre adhérente au cubitus gauche vers son tiers inférieur.

Aux membres inférieurs, on note une même cicatrice, large comme une pièce de cinq francs, à la région moyenne et externe de la jambe. Des cicatrices de même nature se rencontrent à

la surface antérieure et postérieure des cuisses et sur les fesses.

La palpation des os au niveau des points, où ces cicatrices sont adhérentes, démontre la présence de lésions extrêmement marquées; au radius droit l'os est augmenté de volume, irrégulier, raboteux, avec une grosse exostose à la région moyenne et postérieure. Même lésion, mais encore plus accentuée du cubitus gauche, qui est hyperostosé dans toute sa longueur, ce qui rend la pronation impossible.

Aux membres inférieurs où les muscles sont un peu graciles, mais sans atrophie vraie, les tibias, et surtout le droit, sont en lame de sabre, avec d'énormes hyperostoses dans toute leur longueur (et bien apparentes).

Il est évident que ces lésions cutanées et osseuses sont de nature syphilitique. Mais il est difficile de faire raconter leur évolution au malade qui ne paraît pas en avoir beaucoup souffert et qui ne se plaint aucunement de ses os, sauf peut-être de temps à autre de son tibia droit au-devant duquel il y a une teinte violacée de la peau et un développement veineux très accusé. Il est cependant affirmatif sur ce point que la première lésion de la peau, celle de la jambe droite est apparue à la suite d'un coup à la fin de 1899, c'est-à-dire nettement après le début de l'atrophie.

Le reste de l'examen donne les renseignements suivants :

Pas d'atrophie des muscles de la face, ni du tronc.

La sensibilité aux divers modes est partout conservée.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont douteux, ceux du bras et de l'avant-bras sont abolis. Les réflexes cutanés (crémastérien et abdominal) et muqueux (conjonctival, cornéen, pharyngien) sont conservés. Il n'y a ni trépidation épileptoïde, ni phénomène du genou.

La coordination motrice est conservée le jour, mais affaiblie la nuit, le malade éprouvant de la difficulté pour marcher, ne sentant pas bien le terrain, dit-il.

Les muscles répondent encore à l'électricité faradique, mais assez faiblement, car il faut 250 de notre chariot pour avoir des secousses. Avec des courants continus faibles, nous n'avons pas eu de réaction de dégénérescence.

Pas de troubles de la musculature externe de l'œil, bien

qu'il dise avoir eu parfois un peu de diplopie passagère. Acuité visuelle un peu faible, sans rétrécissement du champ visuel. Les pupilles sont égales et ne réagissent que d'une façon insignifiante à la lumière et à l'accommodation.

Rien du côté de l'ouïe, de l'odorat ou du goût.

Il n'a pas de troubles psychiques à signaler, cependant des cauchemars fréquents : il voit en rêve des bêtes qui le poursuivent, des assassins qui veulent le tuer.

L'examen des viscères est négatif, sauf pour les organes génito-urinaires. Outre sa hernie inguinale droite, on trouve une atrophie complète du testicule gauche : à sa place, un petit paquet qui paraît vasculaire et un noyau épiddymaire. Il n'a pas l'air de s'en douter et ne peut donner aucun renseignement sur ce point.

Il n'a ni sucre, ni albumine.

Dans le courant du mois de février, deux ponctions lombaires furent faites à quelques jours d'intervalle, la première ayant été blanche pour une raison inconnue. A la seconde, on retire facilement 20 cc. de liquide clair : l'examen montra une lymphocytose peu marquée, mais nette cependant.

Le traitement consista en injections sous-cutanées de cacylate de soude, d'huile grise, puis d'énésol.

Il sort du service le 17 mars se disant nettement amélioré comme état général. Il dit son état local également très amélioré en ce qui concerne les mains et surtout la main droite. Les doigts s'étendent manifestement mieux, sauf les deux derniers ; il peut faire des mouvements d'opposition qui avaient disparu depuis longtemps et avec le pouce il peut toucher la pulpe de l'index, ce qu'il ne faisait certainement pas à l'entrée.

Alors que l'écriture lui était très difficile, il a pu nous écrire une longue lettre, au crayon il est vrai, mais très lisible.

OBSERVATION IV

Service de M. le docteur BÉRIEL, à Saint-Pothin

B... J., 67 ans, culottière, entrée dans le service le 10 mai 1912.

Antécédents héréditaires : Père mort très jeune de bacilliose

pulmonaire, mère morte à 70 ans de bacillose pulmonaire probablement. La malade ne se connaît aucun parent.

Antécédents personnels : Age de la marche, deux ans; premières règles, onze ans; ménopause, cinquante ans. Célibataire, ni enfants, ni fausse-couche. De plus, la patiente déclare n'avoir jamais été malade.

L'affection actuelle a débuté, il y a un an environ. La malade commence à ressentir de petites douleurs au niveau de l'éminence thénar du pouce gauche, douleurs analogues aux douleurs rhumatismales, puis peu à peu se constitue l'atrophie des muscles du pouce. Cette atrophie est devenue complète telle qu'elle est aujourd'hui, au bout de six mois. C'est alors que la main droite a commencé et est devenue semblable à la main gauche, dans le même temps et par la même évolution. Dix mois environ après les douleurs signalées au niveau du pouce, apparaissent des douleurs au niveau de l'index et du médius. L'usage de ces deux doigts devient peu à peu difficile et depuis deux mois tout mouvement un peu minutieux (par exemple, ramasser une aiguille tombée à terre) est impossible.

Si l'on essaie de faire faire à la malade des mouvements d'opposition du pouce, on voit qu'elle ne peut l'opposer à aucun de ces deux doigts. Elle a été obligée de cesser son travail il y a six semaines.

A l'entrée, on constate une atrophie musculaire au niveau de la partie externe de l'éminence thénar. L'abducteur du pouce est complètement atrophié, l'opposant en grande partie. Sont respectés le court fléchisseur et l'adducteur. L'atrophie est un peu moins marquée à droite qu'à gauche. Rien à noter du côté de l'éminence hypothénar. Au niveau de l'index et du médius, toute flexion est absolument impossible.

La sensibilité cutanée est abolie dans toute l'étendue de l'éminence thénar et de la paume de la main, d'une façon complète surtout au niveau de la peau des phalangettes et des phalanges du médius. Légère sensibilité au niveau de l'éminence hypothénar; elle reparaît au niveau de la face antérieure du poignet.

Du côté des doigts, déformations caractéristiques de lésions de rhumatisme chronique. Au niveau de la région scapulaire

droite, on constate des lésions cutanées qui semblent spécifiques.

16 décembre. — Soumise dès son entrée à l'examen de M. le Professeur Nicolas qui avait diagnostiqué des syphilides tertiaires circonscrites, la malade avait reçu deux séries de piqûres de biodure.

Les lésions cutanées ont guéri rapidement; l'état général est devenu meilleur, mais les signes locaux sont peu modifiés au niveau des mains, sauf que l'anesthésie se localise sur le médius. Transpiration très abondante de la paume de la main. La patiente déclare en outre que, deux ou trois fois par semaine, les nuits, elle a des douleurs qui ne sont pas fulgurantes, au niveau du poignet : elle les compare à des brûlures d'ortie. Les pupilles sont égales, réagissent à la lumière, mais paresseusement. Pas de Romberg. Réflexes existent faibles au niveau du membre inférieur, un peu exagérés au membre supérieur.

Depuis deux mois on lui fait de la galvanisation.

28 décembre. — L'anesthésie des mains à la piqûre et au contact recherchée, donne les résultats suivants :

Main gauche, face palmaire : Anesthésie répartie sur la totalité de l'index et du médius et débordant sur la région métacarpienne correspondant à ces deux doigts.

Face dorsale : Anesthésie limitée aux deux tiers du médius et de l'index : la première phalange est respectée.

Main droite : Mêmes résultats, mais l'anesthésie est surtout marquée au niveau des phalangettes.

La ponction lombaire est pratiquée, l'examen du liquide céphalo-rachidien montre une lymphocytose douteuse.

On fait deux injections intra-veineuses de Salvarsan (chaque de 0,20 centigrammes).

Janvier 1913. — Nouvelles piqûres de Salvarsan, une de 0,25 centigrammes, la deuxième de 0,30.

3 mars 1913. — Etat au point de vue musculaire, stationnaire; il y a moins de douleurs qu'autrefois. Les troubles de la sensibilité objective paraissent en régression sur la main gauche; il n'y a plus que les deux dernières phalanges du médius qui ont une insensibilité très nette à la piqûre. A la main droite, très peu de chose, un peu d'hypoesthésie de la face palmaire du médius. Persistance des troubles vaso-mo-

teurs, transpirations abondantes. Léger degré de sclérodactylie, surtout à la main gauche.

La patiente prétend que depuis les piqûres de Salvarsan, elle a souffert davantage. On ne sait pas bien s'il s'agit des douleurs de sa maladie ou si cela tient à des petits hématomes du pli du coude qui ne se sont pas encore résorbés. La quatrième injection de Salvarsan n'a d'ailleurs pas pu être faite à cause de ces hématomes.

3 septembre 1915. — La malade est rentrée, il y a un mois, dans le service qu'elle avait quitté en mars 1913; elle est sensiblement dans le même état au point de vue musculaire. Les troubles sensitifs sont les mêmes. L'état général est mauvais; elle vient de la salle Sainte-Marie où elle était soignée pour une phlébite double. Depuis son entrée dans le service, récurrence à la jambe gauche. Dyspnée assez forte. Quelques râles de congestion aux bases.

Les pupilles sont égales, réagissent bien à la lumière, les réflexes rotuliens sont difficiles à rechercher à cause de l'état des jambes, mais ils existent. La malade se plaint de faiblesse des bras et de douleurs au niveau des épaules. Depuis un an, elle ne peut se peigner.

19 janvier 1916. — La malade avait eu de la congestion pulmonaire avec épanchement pleural et elle est morte hier à la suite d'une nouvelle poussée congestive.

Comme on le voit, la malade se présentait dans des conditions d'âge, d'évolution, de symptômes, comme ceux de la maladie d'Aran-Duchenne, c'est-à-dire faisant penser à la poliomyélite de l'adulte. D'autre part, bien qu'il n'y ait pas de renseignements sur une contagion, le sujet présentait des syphilides circonscrites tertiaires indiscutables, qui d'ailleurs ont cédé rapidement à un traitement spécifique.

Le diagnostic d'atrophie musculaire d'origine centrale syphilitique n'était donc pas douteux.

La pathogénie était discutable, il existait de petites douleurs et de l'anesthésie des mains à type radiculaire. Ce caractère imposait l'idée d'une lésion des racines, mais l'apparence générale, l'évolution, l'augmentation des réflexes au membre supérieur montrent la réalité de lésions médullaires, confirmées d'ailleurs par l'examen histologique.

Il s'agit donc indiscutablement de radiculo-méningo-myélite.

Examen anatomique. — La moelle n'a pu être étudiée dans toute sa hauteur. Nous ne donnerons que l'examen détaillé de quelques segments suffisamment démonstratifs pour la thèse que nous soutenons.

Mais au préalable nous ferons remarquer que la malade est morte deux ans après la période où elle a été examinée dans le détail. Elle n'a été vue au moment de sa mort que d'une manière incomplète, à cause de l'état infectieux très grave qui devait amener la terminaison fatale.

Les constatations d'autopsie ont donc surtout une valeur au point de vue des lésions et non de leur topographie. C'est ainsi que, par exemple, l'on a trouvé des altérations de la moelle dorsale et lombaire, alors qu'au premier examen il n'existait des signes qu'au niveau des membres supérieurs. Ceci prouve tout au moins que la maladie avait évolué.

*Etude histologique des principaux segments médullaires
faite par M. le Docteur Bériel*

1° MOELLE CERVICALE (Hématine, Nissl). — On trouve sur ces coupes des lésions radiculaires, des lésions méningées, des lésions de la moelle.

Les *racines antérieures* se montrent surtout scléreuses. Les tubes nerveux sont séparés par un tissu connectif plus épais que normalement : les uns sont irréguliers, de volume normal, certains ont disparu et l'on ne voit plus que des gaines vides; certaines racines se montrent extrêmement pauvres en cylindres persistants. Par contre, on ne voit à peu près pas de trace d'inflammation actuelle (pas d'exsudat cellulaire). On retrouve aussi de la sclérose sur les *racines postérieures*, mais moins intenses; sur celles-ci, il se trouve que l'on note sur les coupes examinées une légère infiltration inflammatoire de petites cellules rondes. Il s'agit là, manifestement, d'un état inflammatoire plus récent.

La *pie-mère* est fortement épaissie sur tout le pourtour de la moelle, avec une sclérose particulièrement intense dans tout

le sillon antérieur qui est soudé. Cet épaissement lamelleux contient en outre des infiltrations cellulaires assez intenses; çà et là, la sclérose pénètre les parties marginales de la moelle sous forme de coin triangulaire formé par de la sclérose névroglique. Les vaisseaux ont des parois hyalines épaissies, mais nous n'avons pas trouvé d'endartérite.

La moelle présente des altérations anciennes et des lésions récentes. Les premières sont caractérisées par de l'épaississement hyalin très net de la paroi des vaisseaux et par de la sclérose diffuse qui se manifeste surtout au voisinage du vaisseau; cette sclérose se trouve ici particulièrement nette dans certains points du cordon postérieur où il semble bien qu'il y ait même des destructions cylindre axiles. En outre, il y a une grosse atrophie des cornes antérieures. Dans celle-ci, il y a une grande raréfaction des grosses cellules nerveuses avec des figures de destruction à tous les stades.

Cette atrophie est plus marquée sur une corne que sur l'autre, mais le côté n'a pas été repéré.

Les lésions récentes sont marquées par une infiltration lymphocytaire très légère, sans foyer.

2° La *moelle dorsale* présente les mêmes lésions, mais avec les différences suivantes :

On trouve ici certaines racines postérieures extrêmement scléreuses avec une disparition très marquée des cylindres axes.

Les *cornes antérieures* sont beaucoup moins atrophiées, mais on trouve sur l'une d'elles une altération récente assez intense. A la partie externe de sa base, il existe un *foyer hémorragique* limité autour d'un petit groupe de vaisseaux, à l'endroit où ceux-ci pénètrent dans la corne.

3° *Moelle lombaire*. — Les altérations ont aussi les mêmes caractères, mais la sclérose atrophique des *racines*, d'ailleurs moins intense que dans les segments supérieurs, n'est plus guère apparente que sur les racines postérieures; l'atrophie des cornes antérieures et l'altération des cellules pyramidales ne se voit plus. Ces grosses cellules sont normales comme groupement, comme forme, comme nombre; on note seulement qu'un assez grand nombre d'elles contiennent des pigments (ce qui est normal, étant donné l'âge du sujet); quelques-unes

d'entre elles, très rares, présentent de la chromatolyse et l'on peut en trouver à titre très exceptionnel qui sont en voie de destruction (état globuleux, excentration du noyau); il s'agit là de phénomènes ultimes et certainement sans valeur à notre point de vue.

En résumé, cet examen anatomique permet de faire la détermination entre les altérations récentes inflammatoires ou infectieuses, et les altérations anciennes. Nous ne ferons pas de remarque particulière sur les lésions récentes, qui tiennent soit à la continuation du processus inflammatoire, soit à l'état infectieux terminal.

Les lésions anciennes, actuellement apparentes surtout dans la forme scléreuse atrophique, sont intéressantes en ce qu'elles s'observent sur la méninge, sur les racines, sur les cornes antérieures et autour des vaisseaux, dans la moelle.

Au point de vue de la diffusion en hauteur, on les trouve un peu à tous les niveaux avec une localisation supérieure pour l'atrophie des cornes, ce qui correspond à l'attaque initiale des mains.

Nous disons que ces constatations sont intéressantes parce qu'on saisit ici une fois de plus que le processus n'est pas systématisé poliomyélitique, mais diffus, probablement d'origine vasculaire et intéressant la pie-mère, les racines et la moelle.

La détermination, sous la forme atrophie musculaire, progressive avec troubles de la sensibilité, c'est-à-dire radiculo-médullaire antérieure, est certainement contingente, ou du moins tient à des influences que nous ignorons, mais qui ne découlent pas du processus lui-même.

La même maladie, si elle avait prédominé dans les parties postérieures, aurait réalisé un tabes; au surplus nous lisons sur nos coupes des lésions scléreuses commençantes sur les racines postérieures et leurs cordons.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE ET DIAGNOSTIC

L'étude du diagnostic de la maladie qui nous occupe, comprend deux parties qui doivent être étudiées successivement. Il faut :

1° Etablir la réalité du syndrome atrophie musculaire d'origine myélopathique ;

2° Etablir la nature syphilitique.

1° D'après les auteurs classiques, la maladie d'Aran-Duchenne débute par le muscle le plus superficiel de l'éminence thenar. Difficulté du mouvement d'opposition du pouce, l'éminence thenar tout entière s'atrophie, la saillie normale de ses muscles est remplacée par un méplat. Les muscles interosseux se fondent à leur tour ; leur disparition laisse trois profonds sillons entre les métacarpiens. Les mouvements de rapprochement et d'écartement des doigts deviennent impossibles ; l'action des fléchisseurs devenant prépondérante, la main prend l'attitude dite « en griffe » (flexion des deux dernières phalanges avec extension de la première sur le métacarpe).

L'atrophie envahit ensuite les fléchisseurs superficiels et profond, puis les extenseurs; à cette période, la griffe disparaît : la main a pris un aspect squelettique et la face dorsale des avant-bras est aplatie comme une planchette. Les muscles du bras, le deltoïde, le trapèze, les pectoraux disparaissent successivement; le tableau se complète par la participation à la maladie des masses musculaires du cou et du tronc. L'intégrité des membres inférieurs est la règle.

L'amyotrophie est précédée et accompagnée de contractions fibrillaires.

On observe également une diminution de la conductibilité électrique ainsi que la réaction de dégénérescence.

Tels sont les principaux symptômes de la maladie d'Aran-Duchenne; voyons maintenant les éléments du diagnostic différentiel. Les myopathies (Leyden, Mœbius, Landouzy, Déjérine, Duchenne, Erb) se caractérisent par la notion familiale. L'atrophie débute par la racine des membres et non par les extrémités : pas de contractions fibrillaires ni de réaction de dégénérescence.

Les atrophies névritiques s'éliminent en se rappelant qu'elles ne présentent pas de contractions fibrillaires, mais, par contre, les masses musculaires sont très sensibles à la pression. Les troubles vaso-moteurs et trophiques sont également très nettement marqués.

C'est ainsi que l'on résume les principaux caractères différentiels; nous n'insisterons pas sur d'autres détails.

Une fois le diagnostic d'amyotrophie d'origine myélopathique posé, on ne confondra l'amyotrophie à type Aran-Duchenne ni avec la sclérose latérale amyotro-

phique ni avec la syringomyélie. La présence de parésie spasmodique des membres dans le premier cas, la présence de la dissociation syringomyélique dans le second rendront la diagnose facile.

2° Mais, une fois acquise la certitude d'avoir affaire à une atrophie musculaire d'origine médullaire, comment peut-on arriver à établir la nature syphilitique? La question est très complexe, mais cependant d'une importance capitale. Un élément de probabilité est fourni par la notion d'antécédents syphilitiques et la réaction de Bordet-Wassermann positive dans le sang. Cependant, il faut bien reconnaître que la notion étiologique de spécificité n'est ni suffisante ni nécessaire pour porter un diagnostic. Parce qu'une amyotrophie surviendra chez un syphilitique, on ne pourra, raisonnablement, pas en déduire que cette amyotrophie est de nature syphilitique. D'autre part, on sait combien sont fréquentes les syphilis ignorées ou inavouées. Un second caractère de probabilité, beaucoup plus important, celui-là, réside dans la coexistence d'accidents syphilitiques certains avec la maladie médullaire en évolution. Si nous consultons les observations, nous voyons que la malade de Raymond avait présenté des manifestations spécifiques contemporaines de la myélopathie : nous relevons, en effet, la présence de syphilides ulcéreuses à la jambe droite, ainsi que de la diplopie. Les deux malades du professeur Lannois avaient, l'un une cicatrice de glossite gommeuse et une orchio-épididymite droite, l'autre un tibia en lame de sabre avec des cicatrices cutanées adhérentes à l'os. Dans l'observation IV que nous relatons au chapitre II (Dr Bériel), l'examen de la patiente avait montré des

syphilides ulcéreuses de la région scapulaire reconnues par M. le professeur Nicolas, et qui cédèrent à un traitement énergique (Salvarsan).

Nous avons relevé dans la littérature médicale d'autres cas analogues, et les lésions ou signes spécifiques concomitants étaient, par ordre de fréquence : signe d'Argyll-Robertson, inégalité pupillaire, lésions cutanées et osseuses, lésions oculaires (iritis). Dans quelques cas, il y avait association de tabes ou de P. G.

L'examen du liquide céphalo-rachidien fournit-il un élément précieux de diagnostic ? La lymphocytose sur laquelle Widal et Sicart ont insisté est inconstante : quelques malades la présentent, mais elle manque dans beaucoup d'observations. Déjà, en 1910, Léri avait attiré l'attention sur ce fait, dans une réunion de la Société de Neurologie et il donnait communication d'une autopsie, du compte rendu de laquelle nous extrayons le passage suivant, particulièrement suggestif :

« Sur une même moelle de méningo-myélite syphilitique, disait Léri, nous avons pu constater au niveau de la région dorsale où la lésion était plus ancienne, une véritable fibrose de la méninge sans aucun lymphocyte, et au niveau de la région cervicale, un épais manchon leucocytaire infiltrant la pie-mère et des gaines lymphocytaires autour des vaisseaux intramédullaires centraux et périphériques. Donc, il est logique de supposer qu'à une période tardive, la lymphocytose peut disparaître. »

L'amyotrophie myélopathique syphilitique évolue-t-elle d'une manière spéciale qui puisse nous fournir des documents pour le diagnostic ? On a signalé surtout la

présence de douleurs et d'anesthésie, c'est-à-dire de signes radiculaires, en tenant compte que les atrophies syphilitiques sont d'origine radiculo-méningées pour la plupart, tandis que d'autres seraient poliomyélitiques. Ce caractère est exact : dans notre observation IV, la malade accusait quelques douleurs et présentait une anesthésie du type radiculaire.

Nous ferons remarquer cependant que les douleurs sont rarement violentes et nous résumerons de suite une observation (docteur Bériel) qui prouve que la présence d'un syndrome radiculaire douloureux atrophique chez un spécifique ne doit pas conduire fatalement au diagnostic de méningo-radiculite syphilitique :

Homme de 39 ans, entré dans le service de neurologie en décembre, 1919. Syphilis connue avec troubles pupillaires, ayant présenté récemment une petite poussée de congestion cérébrale passagère et en cours de traitement pendant plusieurs années. Douleurs, troubles objectifs de la sensibilité, atrophie radiculaire de la région cubitale droite ; puis douleur du côté opposé. Il s'agissait en réalité de tumeurs des racines rachidiennes. Le diagnostic avait été fait en se basant sur l'intensité des douleurs et la dissociation cytologique du liquide céphalo-rachidien.

D'autre part, la présence de douleurs avec un syndrome d'atrophie progressive médullaire peut s'observer dans les maladies non syphilitiques.

En somme, le diagnostic reste différent suivant chaque cas et doit s'appuyer sur un ensemble de signes et de probabilités. Cette absence de critérium absolu, et comme nous le verrons plus loin, l'absence de valeur diagnostique du traitement d'épreuve fait que, dans de nom-

breux cas, le diagnostic reste hésitant, mais dans quelques-uns cependant, il peut être assuré.

Nous rapportons maintenant, en raison de la réaction de Bordet-Wassermann positive et d'une grosse lymphocytose rachidienne, l'observation suivante (concernant un malade du service du docteur Bériel), rapportée par le docteur Gonnet à la Société médicale des Hôpitaux de Lyon.

P... François, 51 ans, est entré le 20 août 1913 dans le service du Docteur Bériel.

Enfant naturel de père inconnu. Sa mère, âgée de 74 ans, souffre d'une affection nerveuse caractérisée par un tremblement. Frère et sœur bien portants. Célibataire.

A 15 ans, le malade eut à la lèvre une écorchure qui fut probablement un chancre syphilitique; un médecin la déclara contagieuse, l'attribua à l'emploi par le malade du verre d'un autre ouvrier, prescrivit des potions et pratiqua des cautérisations à la gorge; l'écorchure dura trois semaines et fut suivie de maux de gorge qui se prolongèrent six mois.

A 20 ans, crise de rhumatisme. Réformé pour hernie inguinale.

Jusqu'à 44 ans, le malade fut débardeur et se livra à des excès éthyliques notables. A cette époque, un traumatisme sérieux, chute de lourdes pièces de bois sur les lombes et les membres inférieurs, détermina des plaies aux jambes et obligea le malade à se faire soigner à l'hôpital de la Croix-Rousse. Depuis lors, il se sentit plus faible et, de débardeur, se fit jardinier.

L'affection actuelle remonterait au printemps de 1912. Ce furent d'abord des douleurs dans les membres, puis dans les reins et la nuque. Insensiblement le malade se sentit maigrir et perdit ses forces. Depuis la fin de 1912, ces troubles s'aggravèrent et il renonça à travailler. A noter que les douleurs ne furent jamais très violentes. A la fin de 1912, il se présenta à la consultation des maladies nerveuses. Il fut examiné à deux reprises; il ne présentait alors aucune atrophie appa-

rente; il se plaignait de raideur de la colonne. Le début de l'atrophie remonte donc au plus tôt à 7-8 mois.

Le 20 août 1913, il fut admis dans le service. Son état était à peu près le même que maintenant. Certains muscles alors indemnes semblent cependant s'être pris depuis et la maladie s'est certainement un peu aggravée. Nous donnerons seulement l'état actuel.

L'atrophie musculaire s'étend aujourd'hui à la presque totalité du corps, mais il est impossible de faire préciser au malade quel a été au juste l'ordre d'envahissement de ses différents muscles. Il confond douleur avec atrophie et paralysie. Il semble indiquer cependant que la maladie a débuté par les épaules.

Voici l'énumération des muscles malades :

Face et yeux : rien à noter.

Masticateurs : sont de volume faible et se contractent mollement, en particulier le masséter gauche.

La sangle mylo-hyoïdienne paraît bien se contracter, mais l'élévation du larynx dans la déglutition se fait très mal.

La langue présente des contractions fibrillaires, ne peut être tirée à plus d'un centimètre en avant des dents, ni portée davantage de côté.

Voile : normal.

Le malade ouvre mal la bouche (digastrique, génio-hyoïdien).

Cette atteinte des muscles à innervation bulbaire se traduit par des troubles de la déglutition, qui ne peut être effectuée qu'en portant la tête en arrière, et de la phonation, devenue difficile jusqu'ici seulement pour les consonnes G, K.

Cou : atrophie notable des sterno-cleïdo-mastoïdiens qui pourtant se contractent encore efficacement. Conservation et peut-être hypertrophie des peauciers que l'on voit se tendre dans le mouvement d'ouvrir la bouche.

Les muscles de la nuque ont encore un volume notable, mais leur fonction est presque abolie. Le malade ne peut tendre la tête en arrière et doit y suppléer par les muscles lombaires. Le faisceau supérieur du trapèze fait encore cependant une saillie notable.

Membres supérieurs : atteints presque symétriquement, le

droit pourtant plus que le gauche. Tous les muscles semblent lésés.

Excavation des fosses sus et sous-épineuses. Déviation en dehors de l'angle inférieur de l'omoplate qui fait anormalement saillie sous la peau. L'adduction des épaules en arrière se fait très mal.

Atrophie des deltoïdes très prononcée avec abolition complète de l'abduction des bras. Atrophie notable des pectoraux qui se contractent encore faiblement.

La flexion et l'extension du coude, du poignet, des doigts et les muscles correspondants fonctionnent encore, malgré une atrophie et un affaiblissement notables partout. La pronation et la supination sont annulées à droite, conservées en partie à gauche.

Les petits muscles des mains ont gardé en grande partie leur masse, mais leur fonctionnement, assez satisfaisant à gauche, est presque nul à droite où l'abduction et l'opposition du pouce, l'abduction et l'adduction des doigts ne se font presque plus. Ici, comme à la nuque, la parésie devance nettement l'atrophie.

Muscles respiratoires : il y a parésie du diaphragme et de certains intercostaux. En position debout ou assise, le fonctionnement du diaphragme se traduit par la conservation des mouvements normaux de l'épigastre, soulevé à chaque inspiration. Dès que le malade est placé dans le décubitus dorsal complet, il accuse un sentiment d'oppression et se cyanose, sans modification notable du rythme respiratoire. Ces phénomènes cessent si l'on soulève par des coussins la partie supérieure du corps, mais alors on voit la respiration en bascule, affaiblissement inspiratoire de l'épigastre, se manifester nettement. La méthode graphique permet d'enregistrer le phénomène.

La radioscopie confirme la parésie diaphragmatique. L'abaissement du diaphragme atteint à peine sur l'écran, dans les plus grandes inspirations, un à deux travers de doigt, au lieu de quatre ou cinq qu'on obtient aisément chez un sujet normal.

Certains des intercostaux de la partie inférieure du thorax sont parésés ; on voit les espaces inférieurs du côté droit se déprimer nettement pendant l'inspiration.

Tronc : extenseurs du tronc conservés : le malade se penche

en avant et se redresse. Fléchisseurs fortement parésiés; le malade rentre très mal le ventre et ne peut, à plus forte raison, s'en servir pour détacher le talon du plan du lit.

Il existe une déformation du rachis caractérisée par une lordose lombaire avec accentuation de la convexité dorsale, forte saillie du dos et des épaules en arrière. Il semble qu'il s'agisse là moins d'une déformation réelle que d'une attitude engendrée par la parésie des muscles de la nuque et la nécessité de creuser les reins et de rejeter les épaules en arrière pour conserver la tête droite.

Membres inférieurs : atrophie générale avec affaiblissement de tous les muscles, l'un et l'autre, cependant moins accusés en général qu'aux membres supérieurs. La marche est possible.

Des contractions fibrillaires très abondantes se manifestent un peu partout dans les muscles atrophiés.

Les réactions électriques ont été recherchées par le Docteur Jaubert de Beaufin au niveau de nombreux muscles sans qu'il ait été possible de constater aucune altération qualitative ni quantitative. Ce fait un peu surprenant s'explique peut-être par la rapidité du processus. Les muscles sont atteints en très grand nombre, mais leur atrophie est pour la plupart encore incomplète, et il est possible que la R. D. n'ait pas encore eu le temps de se manifester.

Aucun trouble de la sensibilité objective.

Réflexes tendineux : rotulien droit faible, gauche presque nul; achilléens abolis des deux côtés. Plantaires en flexion.

Aux membres supérieurs, les réflexes tendineux persistent.

Pupilles : égales, réagissent un peu faiblement à la lumière; la gauche légèrement déformée.

Ponction lombaire : lymphocytose pure très abondante (175 éléments par bande au Nageotte). Hyperalbuminose.

Réaction de Wassermann (laboratoire de parasitologie) : positive.

Le malade a reçu en quatre piqûres: 2 gr. 70 de néosalvarsan. L'affection a continué à progresser durant ce traitement. Dernièrement il a subi deux injections de calomel à 0 gr. 05 chacune et il accuse depuis lors une amélioration au moins subjective. Le traitement mercuriel est continué.

CHAPITRE IV

TRAITEMENT

Quand, en clinique, on arrive à la certitude de la nature syphilitique d'une affection, on envisage ce fait comme étant d'un heureux augure, et la guérison est considérée comme très probable à cause de la valeur de tout premier ordre du traitement dit spécifique. Aussi, partant de ces données, tous les médecins qui ont eu à traiter des atrophies musculaires myélopathiques dans la genèse desquelles la syphilis jouait un rôle immédiat évident ont, aussitôt, soumis leurs malades à un traitement antisymphilitique énergique.

Les résultats ont-ils été très encourageants ? Au point de vue de la guérison de l'affection, nous n'avons pu trouver aucune observation affirmative à ce sujet (en n'étudiant évidemment que les cas où l'on avait affaire indubitablement à une atrophie d'origine médullaire). En particulier, la patiente de notre observation IV avait reçu quatre injections intraveineuses de Salvarsan aux doses de 0,20, 0,25, 0,30 centigrammes. Le traitement ne put être appliqué plus longtemps à cause d'une compli-

cation locale (petits hématomes du pli du coude) survenus après la dernière injection.

Deux mois après la dernière injection, les douleurs avaient quelque peu diminué, et on notait le retour de la sensibilité dans la face palmaire de l'index et du médius, mais l'atrophie musculaire n'avait été aucunement modifiée : la légère atténuation portait donc uniquement sur les phénomènes radiculaires.

Puisqu'on ne peut, dans l'état actuel de la science, parler encore de guérison absolue, peut-on espérer une amélioration ? Dans aucun cas, nous n'avons de données nettes concernant le processus d'atrophie. D'ailleurs, on ne voit pas, à priori, comment une atrophie tenant à la destruction du corps du névraxe pourrait rétrocéder. La seule chose que l'on puisse espérer est un arrêt du processus : elle est logique et cadre bien avec ce que nous savons de l'évolution des syphilis nerveuses traitées, mais nous pensons, d'après l'examen des observations, que l'on ne peut affirmer la réalité de cet effet thérapeutique, étant donnée l'évolution irrégulière de telles lésions médullaires, livrées à elle-même.

On a seulement quelquefois l'impression, lorsqu'on traite les malades, que la thérapeutique spécifique immobilise le processus, mais encore une fois, le fait n'est pas absolument prouvé. Il est évident qu'en tout état de cause, il faut, toutefois, s'en tenir à l'opinion qu'expriment tous les auteurs : le traitement doit être appliqué.

Quelle sorte de traitement doit-on choisir ? Ici encore, nous ne pouvons avoir aucune précision, étant donné le petit nombre de cas à diagnostic certain, traités comparativement, les uns par les mercuriaux (biodure, ben-

zoate, cyanure, calomel, huile grise), les autres par les dérivés organiques de l'arsenic (novarsénobenzol, galy). Il nous semble que l'on doit se guider sur des indications secondaires dans chaque cas particulier. On devra s'assurer avec un soin minutieux de l'état du foie, de la perméabilité rénale, de manière à pouvoir dépister une lésion, même très légère, de ces organes. On sait, en effet, la nocivité de l'arsenic pour la cellule hépatique, et du mercure pour l'épithélium rénal. Les veines du sujet à soigner feront l'objet d'un examen particulier.

Toutes ces précautions étant prises, s'il n'existe aucune contre-indication particulière, le meilleur traitement à employer sera la méthode conjuguée (Favre). On pratiquera dans l'intervalle des injections intraveineuses de novarsénobenzol ou de galy, des injections quotidiennes, soit de cyanure intraveineux, soit de bi-iodure ou benzoate intramusculaire. Cette méthode met à l'abri des accidents mercuriels et, pour diminuer les chances de possibilité d'apparition de la réaction d'Herxheimer (surtout dangereuse avec des accidents nerveux), il sera bon de préparer le malade à la médication arsenicale en le soumettant auparavant quelques jours au traitement mercuriel seul.

En tout cas, nous devons conclure, au point de vue thérapeutique, qu'il faut se garder d'être trop optimiste. Dans les autres affections syphilitiques du névraxe, on n'a certainement pas de guérisons absolues, et dans les meilleurs cas, il reste des séquelles plus ou moins importantes, mais on a cependant de véritables transformations dans les cas heureux. Malheureusement, cela ne semble jamais être le cas dans la maladie qui nous

occupe. Devant un malade présentant une atrophie myé-
lopathique d'origine nettement syphilitique, il ne fau-
dra pas conclure qu'on va en tirer un très grand avan-
tage. Le traitement qui devra toujours être appliqué sui-
vant la méthode que nous avons développée plus haut, ne
donnera, le plus souvent, hélas ! que des résultats mé-
diocres, et ne pourra empêcher le malheureux amy-
otrophique de poursuivre son douloureux calvaire.

CONCLUSIONS

I. — Il est indéniable qu'il existe des atrophies médullaires d'origine syphilitique.

Quelques-unes sont peut-être dues à une atteinte médullaire proprement dite, de même qu'il existe des affections de la moelle plus ou moins systématisées de nature syphilitique (sclérose latérale amyotrophique). Mais la très grande majorité sont produites par une méningo-myélite dans laquelle l'origine du processus est initialement méningé.

II. — Le diagnostic se base sur les commémoratifs et l'analyse des symptômes, mais aucune de ces données n'a une valeur absolue.

La présence même de réactions du liquide céphalo-rachidien (cytologique et chimique) habituelle à la syphilis du névraxe n'a pas une valeur absolue, soit que ces réactions puissent manquer au cas d'affections syphilitiques, soit qu'elles puissent exister avec une myélopathie d'autre nature.

III. — Le pronostic n'est pas sensiblement modifié du fait de la nature syphilitique. Le traitement spécifique

doit être appliqué, il est susceptible de produire des rémissions tout au moins, mais il ne paraît pas devoir amener la guérison.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
D^r LANNOIS.

Vu :

Pour le Doyen :

L'ASSESEUR,

JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 16 décembre 1920.

POUR LE RECTEUR ET PAR DÉLÉGATION :

Le Vice-Président du Conseil de l'Université,

ALBERT WADDINGTON.

BIBLIOGRAPHIE

DUCHENNE. — Mémoire à l'Institut sur atrophie musculaire avec transformation graisseuse (1849).

ARAN. — Recherches sur maladie non encore décrite du système musculaire : atrophie musculaire progressive (1850). publiées dans *Archives générales de médecine*.

HAMMOND. — *Traité des maladies du système nerveux* (1879).

MARIE. — *Traité de médecine* (tome IX).¹

FOURNIER. — *Leçons sur la syphilis* (1880).

RAYMOND (2 février 1893). — Compte rendu à la *Société médicale des hôpitaux de Paris*.

SCHERB (*Revue Neurologique*, 1899). — Atrophie musculaire Aran-Duchenne au cours d'une méningo-myélite syphilitique.

LANNOIS. — Communication à la *Société médicale des hôpitaux de Lyon*.

LÉRI (André). — Monographie sur atrophies myélopathiques syphilitiques (Congrès de Bruxelles, 1903).

LANNOIS. — Congrès des aliénistes et neurologistes de Rennes, communication parue également dans l'*Iconographie de la Salpêtrière*.

CAMUS. — Les amyotrophies myélopathiques à type Aran-Duchenne d'origine syphilitique (*Thèse de doctorat en médecine*, Lyon, 1905).

LAIGNEL, LAVASTINE et VIGOUROUX (*Revue Neurologique*, 1905).
— Atrophie musculaire du type Aran-Duchenne évoluant chez P. G.

LÉRI (André). — Communication au Congrès de Londres (1913).

BEAUDOIN et BOURGUIGNON (*Revue Neurologique*). — Atrophie musculaire progressive chez un syphilitique (1910).

BÉRIEL. — Travaux du service de neurologie de l'Antiquaille (Lyon, 1913).

COLLET. — *Précis de Pathologie interne*.

SAVY. — *Précis de Pratique médicale*.

— *Revue de Neurologie*, juillet 1920. Discussion sur la syphilis nerveuse (formes cliniques et traitement).

IMPRIMERIE EXPRESS

46, RUE DE LA CHARITÉ

- - LYON -

